



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Panorama atual do tratamento da otosclerose

Guilherme Henrique Nunes Faria

Maio'2019



TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Panorama atual do tratamento da Otosclerose

Guilherme Henrique Nunes Faria

Orientado por:

Dr. Marco António Alveirinho Cabrita Simão

Maio'2019

Resumo

A otosclerose é uma osteodistrofia multifactorial que apresenta uma prevalência clínica estimada em 0,3% a 0,4% da população geral, caracterizada pela reabsorção óssea da cápsula ótica e deposição de osso otospongiótico anormal com proporções variáveis de espaços pseudovasculares, tecido ósseo e osso lamelar, sendo o sinal mais típico da doença uma perda auditiva de condução progressiva que pode envolver os dois ouvidos.

Atualmente, o tratamento para a Otosclerose não apresenta ainda critérios bem definidos. Estão disponíveis opções terapêuticas ou de suporte muito eficazes para a hipoacusia de condução na otosclerose como o tratamento médico, os Aparelhos Auditivos Externos convencionais ou os Implantes Auditivos. No entanto, a Cirurgia Estapédica, seja estapatectomia parcial, total ou a estapetomia, permanecem como tratamento de primeira linha para esta patologia.

Com esta revisão bibliográfica pretende-se elucidar a evolução da terapêutica cirúrgica e as terapêuticas alternativas e ortóteses atualmente disponíveis, realçando a prática clínica em Portugal.

Palavras-chave: Otosclerose; Cirurgia Estapédica; Perda de audição.

O Trabalho Final exprime a opinião do autor e não da FML.

Abstract

Otosclerosis is a multifactorial osteodystrophy that presents a clinical prevalence estimated at 0.3% to 0.4% of the general population, characterized by bone resorption of the optic capsule and deposition of abnormal otospongiotic bone with variable proportions of pseudovascular spaces, bone tissue and lamellar bone, being the most typical sign of the disease a progressive conductive hearing loss that may involve both ears.

Currently, treatment for Otosclerosis does not yet have well-defined criteria. Other very effective therapeutic or supportive options for conduction hearing loss in otosclerosis such as medical treatment, conventional External Hearing Aids or Hearing Implants are available. However, Stapedic Surgery, whether partial or total stapatectomy or stapetomy, remain the first-line treatment for this pathology.

The present work reviews the evolution of surgical therapy and the alternative therapies and orthotheses currently available, highlighting the clinical practice in Portugal.

Keywords: Otosclerosis; Stapes Surgery; Hearing loss.

The Final Paper express the author's opinion and not FML

Índice

Resumo.....	5
Abstract	6
Índice de Figuras	9
Índice de Tabelas.....	11
Introdução	13
1. A Otosclerose	14
<i>Epidemiologia</i>	14
<i>Fisiopatologia</i>	14
<i>Etiologia</i>	15
<i>Diagnóstico</i>	16
<i>Importância da Imagiologia na Otosclerose</i>	17
2. Tratamento da Otosclerose.....	19
<i>Cirurgia Estapédica</i>	19
<i>Tratamento médico da Otosclerose</i>	22
<i>Aparelhos Auditivos Externos</i>	24
<i>Implantes Auditivos</i>	24
Conclusão.....	26
Agradecimentos.....	27
Referências Bibliográficas	28

Índice de Figuras

Figura 1 - Ilustração de uma estapedectomia total [34].....	19
Figura 2 - Ilustração de uma estapedetomia [34].....	19
Figura 3 - Aparelhos auditivos convencionais [45].....	22
Figura 4 - Diagrama de dispositivo DACI [46].....	23

Índice de Tabelas

Tabela 1- Indicações para cirurgia estapédica (adaptado [34])	18
Tabela 2- Contraindicações para cirurgia estapédica (adaptado [34]).....	18

Introdução

A otosclerose é uma osteodistrofia multifatorial que ocorre no osso temporal, é um processo desorganizado de reabsorção óssea da capsula ótica, e deposição de osso otospongiótico anormal com proporções variáveis de espaços pseudovasculares, tecido ósseo e osso lamelar com consequente desenvolvimento de hipoacusia de condução progressiva, predominantemente. ^[1]

Numa perspetiva histórica, remontando aos tempos de Valsalva que relatou pela primeira vez a anquilose do estribo (ou estapédio) como causa de perda auditiva em 1704, levou a pensar-se por quase dois séculos que a anquilose fosse causada por uma reação inflamatória no ouvido médio - chamada de “catarro seco” do ouvido médio. ^[2] Em 1893, Adam Politzer, com base em seus estudos em espécimes, afirma que a anquilose do estribo era causada por formação de novo osso que cobria a capsula labiríntica. Em 1901, introduziu o termo “otosclerose” para descrever esta entidade patológica distinta.

Posteriormente, surgiu Kessel, ^[5] Pai da Cirurgia Estapédica, que tenta pela primeira vez introduzir o tratamento cirúrgico na Otosclerose, no entanto sem convencer a comunidade científica da altura. Cerca de 50 anos depois, em 1956, após várias controvérsias no que diz respeito à cirurgia da Otosclerose, Dr. John Shea apresenta pela primeira vez a técnica da Estapedectomia.

Atualmente, o panorama do tratamento à Otosclerose é mais amplo, surgiram novas técnicas microcirúrgicas, terapêutica médica e surgiram também os aparelhos auditivos. Com este trabalho tenho o prazer de abordar esta temática, cujo desenvolvimento cirúrgico e médico atrasou-se devido a algumas controvérsias do passado, permanecendo hoje em dia, alguns critérios por definir. Assim, nesta revisão apresento as várias abordagens ao doente com Otosclerose, elucidando o panorama atual do tratamento da Otosclerose em Portugal, quais as opções disponíveis e quais os problemas mais recentes com que a comunidade científica se debate.

1. A Otosclerose

Epidemiologia

A prevalência clínica está estimada em 0,3% a 0,4% da população geral, contudo a prevalência de otosclerose histológica (pós-morte) é significativamente superior e estudos indicam que varia entre os 2,5% e 12% através do estudo do macroscópico e radiológico dos ossos temporais e também por microscopia de luz. ^[3,4] É uma doença de provável carácter autossómico dominante mas com penetrância incompleta de cerca de 40%, dados referidos em estudos epidemiológicos e em estudos em gêmeos homozigóticos. ^[7]

Fisiopatologia

As principais lesões da otosclerose são áreas multifocais de esclerose no osso temporal endocondral. ^[6] A doença é caracterizada fisiopatologicamente pela reabsorção óssea da cápsula ótica e deposição de osso otosclerótico ou otospongiótico anormal com proporções variáveis de espaços pseudovasculares, tecido ósseo e osso lamelar. Através de estudos histopatológicos verificou-se que as lesões passam por uma fase ativa otospongiótica ou hipervascular antes de se desenvolverem lesões de fase esclerótica. Na fase otospongiótica, o osso da cápsula ótica lamelar normal em torno dos vasos é reabsorvido pelos osteoclastos, formando espaços perivasculares (ou pseudovasculares) aliadas a elevada densidade osteoclástica, sendo estas caracteristicamente células multinucleadas grandes. Na fase esclerótica, ocorre deposição de novo tecido ósseo, mais denso do que o osso reabsorvido e espessamento da área envolvida.

A origem da hipoacusia de condução na Otosclerose deve-se essencialmente à fixação da platina do estribo na janela oval da cóclea, o que prejudica o movimento do estribo e a transmissão do som para o Ouvido Interno. A janela redonda da cóclea também pode se tornar esclerótica e, de maneira semelhante, prejudicar o movimento das ondas de pressão sonora através do Ouvido Interno, sendo este outro mecanismo de perda de audição por condução.

A hipoacusia de transmissão é geralmente concomitante com a anquilose da platina do estribo. Este envolvimento da janela oval forma a base do nome otosclerose fenestral. O local mais comum de envolvimento da otosclerose é o osso mais próximo da

janela oval, conhecido como *fissula ante fenestram*. A *fissula* é uma fina dobra de tecido conjuntivo que se estende através da camada endocondral, aproximadamente entre a janela oval e o processo cocleariforme, onde o tendão do tensor do tímpano realiza uma rotação lateral em direção ao martelo. Esta área anterior à janela oval, está envolvida em quase todos os casos de Otosclerose. A título de exemplo, Schuknecht e Barber mostraram que a fixação da platina na área anterior ocorre em 96% dos doentes. ^[13]

Contudo, em muitos casos há envolvimento multifocal em torno da cápsula ótica (osso que circunda o Ouvido Interno). Os focos de otosclerose, para além da porção anterior da janela oval (80 a 90%) localizam-se também na janela redonda, sendo outros focos possíveis, a porção posterior da janela oval, platina, cóclea, canais semicirculares, ossículos e canal do facial (porção horizontal). ^[22] No caso da Otosclerose Obliterativa há ossificação completa da janela oval acompanhada por uma severa hipoacusia de condução e no caso da Otosclerose Maligna a remodelação óssea atinge o osso temporal por completo, incluindo o Ouvido Interno, não se restringindo apenas à janela oval e redonda, que é seguido consequentemente por uma perda auditiva mista severa e progressiva culminando em perda de audição completa. ^[14]

De referir que pode haver também hipoacusia neurosensorial, cerca de um terço dos doentes apresenta perda auditiva mista. ^[1] O mecanismo de perda auditiva neurosensorial na otosclerose não está tão bem definido.

Etiologia

A etiologia da otosclerose não está completamente esclarecida até hoje. Atualmente, diferentes hipóteses têm sido discutidas pela comunidade científica.

A nível genético, na maioria dos genes implicados a transmissão vertical é de carácter autossómico dominante. Atualmente, já foram identificados 9 *loci* genéticos possivelmente implicados na etiologia da Otosclerose. A título de exemplo, foram identificados genes associados ao colagénio tipo I e genes que codificam imunoproteínas ^[16] bem como, uma análise ampla do genoma associa a otosclerose à variação no gene RELN, que codifica uma glipoproteína da matriz extracelular, a relina, envolvida em interações celulares. ^[15]

Constatou-se que elevados níveis de estrogénio durante a gravidez estão associados a um maior risco de deterioração de otosclerose. Pensa-se que o aumento dos

níveis de estrogênio ao estimular osteoblastos e a ossificação consequente poderá contribuir para a sua progressão. ^[17] Em alguns estudos verificou-se uma deterioração da audição em 30 a 60% de doentes com otosclerose que tiveram pelo menos uma gravidez ^[21] e Gristwood e Venables ^[18] estimam um risco de 33% de deterioração da audição para uma gravidez e 63% para seis gestações.

Uma causa adicional de otosclerose parece ser uma reação imunológica após infecção por Sarampo. Utilizando técnicas de PCR, sequências de RNA do vírus do Sarampo foram identificadas em placas otoscleróticas ao nível da platina do estribo. ^[19] Verificou-se também que populações vacinadas contra o Sarampo tiveram uma redução significativa da incidência de otosclerose. ^[20]

Diagnóstico

O diagnóstico da otosclerose é normalmente clínico, baseado em achados da anamnese, exame físico e avaliação audiométrica. Contudo, apenas Tomografia Computorizada de Alta Resolução permite o diagnóstico definitivo e também avaliar o grau de envolvimento da capsula ótica. ^[35]

O sinal mais típico de otosclerose é a perda auditiva de condução progressiva, em que os sons alcançam o tímpano, mas propagam-se de forma incompleta pela cadeia ossicular no ouvido médio e, portanto, alcançam parcialmente o Ouvido Interno (cóclea). Surge em cerca de 80% dos casos ^[8] e inicia-se no adulto jovem, pode ser uni ou bilateral, sendo que a doença poderá manifestar-se primeiramente num ouvido e afetar os dois à posteriori. Também pode estar presente hipoacusia neurosensorial, sendo que de 10% a 30% dos casos pode haver hipoacusia mista. ^[1]

Cerca de 50% dos doentes com otosclerose apresentam queixas de zumbidos, este sintoma ocorre devido a irritação das terminações nervosas do ouvido interno, sendo pior quando há fadiga. A intensidade dos zumbidos não está necessariamente relacionada com o grau ou o tipo de alteração auditiva. Por fim, a incidência de sintomas vestibulares é citada de forma muito diferente na literatura. ^[11] Contudo, estima-se que vertigens estejam presentes em cerca de 20% dos casos. ^[42]

Geralmente, a otoscopia em doentes com otosclerose é impercetível, mas por vezes, o sinal de *Schwartz* pode ser observado, que consiste num foco de descoloração

azul-avermelhada no promontório da cóclea, secção posterior da membrana timpânica, sendo causado por uma hipervascularização da mucosa no promontório.

Na otosclerose há uma diminuição da capacidade de vibração da platina para frequências mais baixas, preservando-se a capacidade de vibração para frequências mais altas. ^[9] Desta forma, no audiograma tonal de um doente com otosclerose verifica-se que há hipoacusia de condução moderada de cerca de 40 dB para as frequências mais baixas. O típico sinal de otosclerose no exame audiológico é o sinal "*Carhart notch*", uma redução do nível de audição óssea até 25 dB a 2 kHz. ^[10] Apenas na Otosclerose obliterativa verifica-se uma perda auditiva de condução de 100% nas frequências mais baixas. ^[12] Em doentes jovens que apresentem sintomas clínicos de otosclerose deve ser considerado o diagnóstico de aplasia do ligamento anular, que é uma pequena malformação congénita do ouvido médio, por vezes acompanhada de fixação da platina do estribo. A terapêutica utilizada neste caso é cirúrgica nomeadamente estapedoplastia.

Importância da Imagiologia na Otosclerose

A Tomografia computadorizada de Alta Resolução (TCAR) do ouvido, é um exame imagiológico que deve fazer parte da avaliação pré-operatória não só para definir os aspetos morfológicos e de atividade dos focos de otosclerose, como também, para diagnóstico diferencial de outras patologias do ouvido médio que tenham apresentação clínica semelhante à otosclerose. ^[26] É também utilizada no pós-operatório para avaliação das complicações cirúrgicas.

Dentro das patologias que devemos considerar para o diagnóstico diferencial com otosclerose destaca-se as anomalias ossiculares, como a ausência ou fixação do martelo, ^[40] fixação congénita do estribo, sequelas de otites crónicas como a timpanosclerose e lesão da longa apófise da bigorna. ^[41] A TCAR permite excluir estas patologias.

A Tomografia Computorizada do ouvido permite ainda reconhecer estruturas anatómicas que podem dificultar a cirurgia estapédica e contribuir para as complicações cirúrgicas. A persistência da artéria estapédica, a protusão ou deiscência do nervo facial ou ainda, sinais indiretos de síndrome de Gusher (dilatação do vestíbulo e do segmento labiríntico do canal do facial, evidencia de fistula óssea entre o canal auditivo interno e o labirinto ósseo e displasia coclear), são situações muito relevantes uma vez que podem ser reconhecidas na TCAR. ^[39]

Uma TCAR normal não exclui o diagnóstico de otosclerose. Estudos demonstram que 10% dos ouvidos com otosclerose têm TCAR normais. ^[26,40] Um estudo retrospectivo realizado no Centro Hospitalar de Lisboa – Zona Central (Hospital São José) demonstra que 9,5% de 42 doentes incluídos no estudo tinham TCAR considerada normal, tendo sido diagnosticados com Otosclerose no intraoperatório. ^[39]

Por fim, é de realçar a importância da TCAR na confirmação do diagnóstico, avaliação das características do foco de otosclerose, avaliação e planeamento da cirurgia e ainda na avaliação pós-operatória para exclusão de complicações associadas.

2. Tratamento da Otosclerose

Nos dias de hoje, ainda não existem critérios bem definidos no que respeita o tratamento para a Otosclerose. Neste capítulo são elucidados a evolução da terapêutica cirúrgica e as terapêuticas atualmente disponíveis, realçando a prática clínica em Portugal.

Cirurgia Estapédica

A cirurgia stapédica foi desenvolvida pela primeira vez por Kessler ^[33] em 1876. Através de estudos em animais, descreveu a mobilização do estribo, bem como introduziu a estapedectomia como técnica cirúrgica na melhoria da audição na presença de otosclerose.

Contudo, por se encontrar num período pré-antibiótico, apesar da melhoria inicial descrita após o procedimento, a técnica foi abandonada durante muitos anos por estar associada inúmeras complicações como labirintite e complicações infecciosas cerebrais fatais.

Na década de 50, o microscópio cirúrgico veio melhorar a microcirurgia do Ouvido Médio e trazer uma nova oportunidade à cirurgia do estribo. Shea e Treace ^[23] desenvolveram uma prótese stapédica de Teflon (Politetrafluoretileno) e realizaram a primeira estapedoplastia de sucesso em 1956 com estapedectomia associada. Uma modificação deste método foi realizada por Shea e Marquet. Neste último método inovador, criaram uma pequena abertura no centro da platina e inseriram a prótese stapédica em forma de pistão diretamente na abertura, realizando assim a primeira estapedotomia. ^[23] Desde então, várias modificações têm sido introduzidas à técnica cirúrgica, que se expandiu com utilização de microscópios mais sofisticados, com evolução dos materiais utilizados nas próteses e com o uso de sistemas de laser que permitem realizar, com sucesso comprovado, gestos de grande precisão, atraumáticos, ao nível do estapédio, tornando a cirurgia stapédica uma cirurgia de ambulatório e o tratamento de primeira linha da Otosclerose. No entanto, em simultâneo, ao tornar-se uma cirurgia muito sofisticada o seu sucesso também depende de um cirurgião experiente.

Hoje em dia, estão disponíveis outras opções terapêuticas igualmente eficazes para a hipoacusia de condução na otosclerose. No entanto, a cirurgia estapédica permanece como tratamento de primeira linha para esta patologia.

Apesar do considerável número de trabalhos publicados, a falta de uniformidade de critérios de avaliação e de seleção de doentes, dificulta a comparação direta, contudo, na maior parte dos casos as taxas de sucesso da cirurgia estapédica variam entre os 85% e 95%. [24]

A comunidade científica estabeleceu que o sucesso cirúrgico pode ser determinado pelo Gap aéreo-ósseo no pós-operatório ≤ 10 dB, sendo que vários estudos revelam uma taxa de sucesso que, nestes termos, se encontra entre 88% e 94,5%. [26] Deste modo, reafirma-se que a cirurgia quando indicada é o tratamento mais adequado na otosclerose, sendo as opções a Estapedotomia, Estapedectomia total ou parcial.

As indicações para a cirurgia estapédica podem ser observadas na Tabela 1 e as contraindicações para a mesma na Tabela 2.

Tabela 1 - Indicações para cirurgia estapédica

Diagnóstico de otosclerose confirmado;
Hipoacusia de condução ≥ 25 dB nas frequências de 250 Hz a 1 kHz com Rinne negativo a 512 Hz;
Hipoacusia mista que não melhora com o aparelho auditivo, a menos que haja hipoacusia de transmissão reduzida (otosclerose avançada).

Tabela 2 - Contraindicações para cirurgia estapédica

Capacidade auditiva em apenas um dos ouvidos;
Infeção ativa do ouvido externo e/ou médio;
Doença de Ménière concomitante com perda auditiva de 45 dB ou mais a 500 Hz e com perda de frequência alta;
Condição médica geral reduzida;
Requisito ocupacional para função vestibular intacta.

No pós-operatório imediato, verifica-se uma maior redução do gap aéreo-ósseo (GAO) aos 4 kHz nos ouvidos submetidos a estapedotomia. No entanto, no follow-up,

segundo alguns estudos, esta diferença entre as técnicas cirúrgicas deixa de existir a longo prazo. [26]

A Estapedectomia parcial e a Estapedotomia (Figura 2) têm sido indicadas como técnicas menos traumáticas para o Ouvido Interno e com menor incidência de outras complicações, tais como fístula perilinfática, quando comparadas com a Estapedectomia total (Figura 1). [27] Relativamente à redução do GAO, a estapedectomia total e parcial têm revelado ser superiores. No entanto, a estapedotomia é a técnica que proporciona resultados mais estáveis ao longo do tempo. [28]

Na cirurgia estapédica o cirurgião deve aplicar uma técnica segura, eficaz, atraumática, e de forma consistente promovendo os melhores resultados possíveis, a curto e a longo prazo. Estes resultados são normalmente atingidos através da utilização repetida e frequente da mesma técnica cirúrgica, seja ela estapedectomia total, parcial ou estapedotomia, com ou sem utilização de laser. Mais importante do que as inovações nas técnicas ou na tecnologia, a experiência do cirurgião parece ser o mais importante determinante para o sucesso da cirurgia estapédica. O cirurgião deve estar familiarizado com todos os possíveis achados na cirurgia estapédica e deve ter a agilidade para adaptar a sua técnica às circunstâncias próprias de cada ouvido. [24]

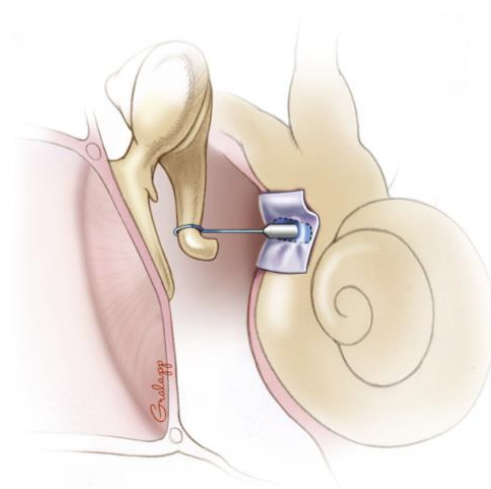


Figura 1 – Ilustração de uma Estapedectomia total. A prótese é inserida entre o longo processo da bigorna e o excerto de tecido da janela oval. [34]

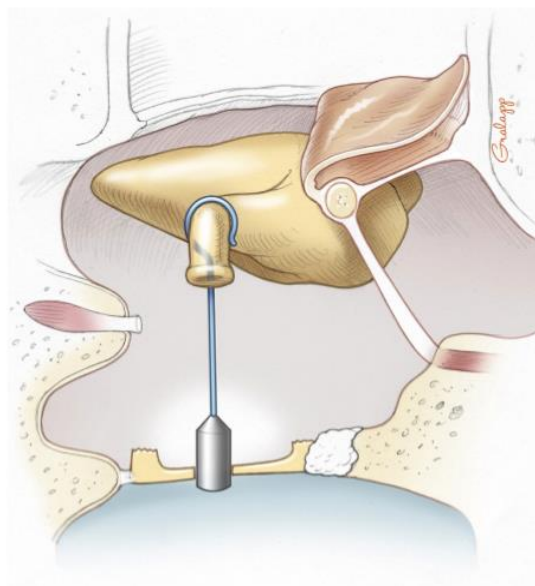


Figura 2 – Ilustração de uma estapedotomia. A prótese é inserida através de uma abertura na platina do estribo e é recriado o movimento da cadeia ossicular no labirinto. [34]

A cirurgia estapédica é um procedimento delicado, que exige uma enorme capacidade técnica e aptidão por parte do cirurgião. Cirurgiões otológicos experientes têm os melhores resultados com uma taxa de sucesso superior a 90% (Gap aero-ósseo < 10 dB), com menos de 1% de hipoacusia neurossensorial como complicação pós-operatória. [29] Para uma cirurgia relativamente pouco comum como é a cirurgia estapédica, podem decorrer vários anos até que um cirurgião complete a sua curva de aprendizagem.

Estudos recentes têm demonstrado uma taxa de sucesso inferior na maioria dos centros de formação otorrinolaringológica, nas cirurgias realizadas por médicos internos. [31] Uma possível explicação para este facto seria o menor número de cirurgias realizadas, quer pela menor proporção de doentes em relação ao número de Otorrinolaringologistas (internos ou especialistas), seja pelo aumento das indicações para tratamentos alternativos (por exemplo, aparelhos auditivos). No Centro Hospitalar do Porto, por se tratar de um centro hospitalar de referência, e pertencer ao Serviço Nacional de Saúde, um número considerável de cirurgias estapédicas é realizada ou assistida por médicos internos, apesar da literatura reportar uma diminuição significativa do número de casos por interno. [25] Um estudo realizado por Vernick et al, [30] revelou que a taxa de sucesso era inferior nas cirurgias realizadas por internos, considerando que uma taxa de sucesso inferior ao ideal (GAO < 10 dB) é inaceitável, já que se trata de uma cirurgia eletiva com grande repercussão na vida do doente. House et al, [32] relacionaram uma maior experiência por parte do cirurgião ao baixo índice de complicações e a um melhor resultado pós-operatório.

Tratamento médico da Otosclerose

A abordagem da terapêutica médica tem como objetivo a prevenção, ou pelo menos a limitação da progressão da doença e restauração dos limites auditivos. Não existe terapêutica médica curativa para a otosclerose. Vários fármacos têm sido investigados com o objetivo de limitar a atividade degenerativa progressiva em casos de doentes com otosclerose ativa. Uma vez que se trata de uma doença osteodistrófica, o uso de inibidores do metabolismo ósseo, nomeadamente o fluoreto de sódio e os bifosfonatos, têm apresentado bons resultados no que diz respeito à preservação dos limiares auditivos (componente neurossensorial) e melhoria dos sintomas como zumbidos e vertigem. A indicação para tratamento médico depende de cada caso específico. Os Otorrinolaringologistas podem considerar a prescrição de terapêutica médica em doentes que apresentem sinais de doença ativa, como presença de sinal de *Schwartz*, início ou

agravamento de zumbidos e/ou vertigens e deterioração progressiva do componente neurosensorial da audição.

Os critérios sugeridos para iniciar terapêutica farmacológica são os seguintes: perda auditiva de 2 dB/ano nas frequências de discurso; perda auditiva maior que 5 dB em qualquer frequência, hipoacusia neurosensorial sem progressão, desproporcional à idade do doentes, particularmente com antecedentes familiares positivos de otosclerose. [36] A medicação também pode ser introduzida, com evidências nos estudos de imagem (Tomografia Computorizada de Alta Resolução ou Ressonância Magnética) de focos de desmineralização que envolvem o endósteo coclear, mesmo na ausência de indícios clínicos e audiométricos de doença ativa, com o objetivo de evitar a progressão das lesões otospongióticas e prevenir futuras disfunções cocleovestibulares. [37]

O fluoreto de sódio é o fármaco mais prescrito na Otosclerose. Acredita-se que este retarda a progressão da hipoacusia neurosensorial ao neutralizar e inativar enzimas hidrolíticas e proteolíticas que são tóxicas para as células ciliadas. Ensaios clínicos controlados *double-blinded* usando fluoreto de sódio mostraram estabilização dos limiares da audição. [38]

Os bifosfonatos substituíram o fluoreto de sódio no tratamento de algumas doenças osteodistróficas, como Doença de Paget, Osteogénese imperfeita e Osteoporose, devido à maior afinidade com o tecido ósseo e maior capacidade de reabsorção óssea. Deste modo, os bifosfonatos começaram a ser usados para tratar a otosclerose. Este grupo de fármacos interage com o metabolismo dos osteoclastos para induzir a apoptose dos osteoclastos, inibindo assim a reabsorção óssea. Por esse mesmo mecanismo, atua reduzindo a produção de enzimas tóxicas secundárias ao metabolismo ósseo patológico que caracteriza a otosclerose.

Num estudo randomizado, controlado, *double-blinded* averiguou-se que tanto o tratamento com fluoreto 20 mg/dia ou com alendronato a 10 mg/dia por 6 meses resultou em ausência de progressão da doença com manutenção dos limiares auditivos e estabilização da perda auditiva. [13] Neste mesmo estudo, nenhum efeito adverso significativo do alendronato para o tratamento da otosclerose foi relatado em doses semanais de até 70 mg.

Um dos maiores problemas no uso de bifosfonatos é a falta de adesão do doente ao tratamento, principalmente pelo custo da medicação elevado e efeitos adversos em alguns casos, como artralgias, mialgias e dor óssea, e com a utilização a longo prazo, a associação com fraturas do fémur e bacia.

Aparelhos Auditivos Externos

O uso de um aparelho auditivo convencional (Figura 3) é uma alternativa para o doente com otosclerose que não apresenta efeitos adversos. Antes de planejar a cirurgia estapédica, todos os doentes com indicação cirúrgica devem ser informados sobre esta alternativa, sendo que, alguns doentes decidem optar pelos aparelhos auditivos em detrimento da cirurgia estapédica ou após a realização desta. Nos casos de surdez unilateral com otosclerose contralateral presente para manter o restante funcionamento do ouvido pode recorrer-se a um aparelho auditivo de condução óssea, uma vez que neste caso, é contraindicado a cirurgia estapédica.



Figura 3 - Aparelhos auditivos convencionais. ^[45]

Implantes Auditivos

A utilização de implantes auditivos na Otosclerose Avançada é uma hipótese a considerar. Nestes doentes com marcado défice auditivo, a terapêutica cirúrgica e os aparelhos auditivos tornam-se insuficientes na tentativa de melhoria de qualidade de vida, principalmente devido à hipoacusia neurosensorial.

A colocação de implantes cocleares (IC) expandiu significativamente nos últimos anos. Castillo et al, ^[42] revelaram que a colocação destes implantes melhorou a audição

de todos os doentes com otosclerose avançada que foram intervencionados. Após a implantação, na percepção da fala estimou-se uma melhoria entre os 34% e os 94%.

Para além do IC, surgiu recentemente um novo tipo de implante auditivo (Figura 4), o implante coclear acústico direto (DACI) e foi aplicado com sucesso no tratamento de otosclerose avançada. Kludt et al, ^[43] compararam os resultados de 25 doentes implantados com DACI e 54 implantados com IC, sendo os resultados ao nível do reconhecimento de palavras significativamente melhor no grupo DACI.

Busch et al ^[44] compararam os aparelhos auditivos convencionais com o DACI na otosclerose em doentes com perda auditiva severa. Os resultados indicaram que com o DACI a percepção de fala e a satisfação dos doentes é significativamente melhor do que com aparelhos auditivos convencionais.

Contudo, os IC apresentam algumas desvantagens em relação à cirurgia estapédica, de destacar o custo elevado e a necessidade de um cirurgião com experiência. Relativamente aos DACI, devido à sua introdução recente no mercado, maiores estudos clínicos com o dispositivo são necessários para chegar a conclusões definitivas.

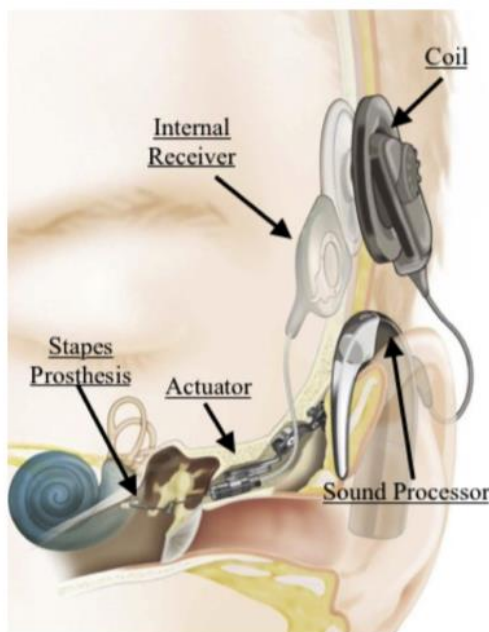


Figura 4 – Diagrama do dispositivo DACI. O processador de som converte a energia acústica num sinal digital que é transmitido através da pele ao recetor interno. Este recetor, traduz o sinal digital em analógico. O atuador converte este sinal em vibrações mecânicas que vibram a bigorna artificial, transmitindo as mesmas para o Ouvido interno.^[46]

Conclusão

O panorama atual do tratamento da Otosclerose é favorável, as taxas de sucesso das cirurgias são elevadas e com riscos reduzidos de complicações associadas; o tratamento médico, quando indicado, é eficaz; os implantes estão a surgir como novas alternativas e os aparelhos auditivos convencionais auxiliam de forma fundamental. Cada médico Otorrinolaringologista pode atrasar a sua curva de aprendizagem, no que diz respeito a esta cirurgia, e aquisição de competências para realizar com a maior eficiência este sofisticado procedimento. A existência de várias abordagens cirúrgicas, com sucesso comprovado mas com critérios pouco definidos dificulta essa mesma aprendizagem.

Por fim, é de destacar a importância da Imagiologia, que atualmente, através dos exames de imagem de alta resolução, é crucial ao estudo individual de cada doente, permitindo um tratamento mais dirigido e adequado às circunstâncias de cada caso.

Agradecimentos

A elaboração deste trabalho contou com o apoio de algumas pessoas que não poderia deixar de mencionar.

Gostaria de agradecer à Clínica Universitária de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria, em especial ao Professor Dr. Óscar Dias e ao Dr. Marco Simão, pelo incansável acompanhamento e paciência, por todos os esclarecimentos e todas as contribuições que foram cruciais para a realização do presente trabalho.

Agradeço também à minha família, pelo carinho e apoio ao longo de todo o curso.

À Susana, por toda a compreensão, pelo apoio constante e pelas correções propostas ao trabalho.

Referências Bibliográficas

1. Ishai R, Halpin CF, Shin JJ, et al. Long-term incidence and degree of sensorineural hearing loss in otosclerosis. *Otol Neurotol* 2016;37:1489–96.
2. Mudry A. First descriptions of the ankylosis of the stapes. *Otol Neurotol* 2010;31:1177.
3. Hall JG. Otosclerosis in Norway, a geographical and genetical study. *Acta Otolaryngol Suppl* 1974;324:1–20.
4. Pearson RD, Kurland LT, Cody DT. Incidence of diagnosed clinical otosclerosis. *Arch Otolaryngol* 1974;99:288–91.
5. Kessel. U"ber das Mobilisieren des Steigbugles durch Ausschneiden des Trommelfells, Hammers und Ambosses bei Undurchg"ngigkeit der Tuba. *Arch Ohrenheil* 1878;13:69–88.
6. Niedermeyer, Hans P.; Arnold, Wolfgang. "Etiopathogenesis of Otosclerosis". 2002; *ORL*. 64 (2): 114–119.
7. Fowler EP. Otosclerosis in identical twins: a study of 40 pairs. *Arch Otolaryngol*. 1966; 83: 324–328
8. Salvinelli F, Casale M, Vitaliana L, Greco F, Dianzani C, D'Ascanio L. Delayed peripheral facial palsy in the stapes surgery: can it be prevented? *Am J Otolaryngol*. 2004; 25:105-108.
9. Nagel D. The Er:YAG laser in ear surgery: first clinical results. *Lasers in Surgery and Medicine*. 1997; 21: 79-87.
10. Marion M, Hinojosa R, Khan AA. Persistence of the stapedial artery: a histopathologic study. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1985; 93: 298-312
11. Gersdorff M, Nouwen J, Gilain C, Decat M, Betsch C. Tinnitus and otosclerosis. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2000; 257: 314-316.
12. Genc A, Sennaroglu L. Is it possible to predict diffuse obliterative otosclerosis preoperatively by audiologic examination. *Int J Audiol*. 2007; 46: 203-207.

13. Schwager K. Akute Komplikationen in der Mittelohrchirurgie. Teil 2: Missgeschicke in der klassischen Stapeschirurgie und ihre Behebung. HNO. 2007; 55: 411-416.
14. Shea JJ. The Teflon piston operation for otosclerosis. Laryngoscope. 1963; 73: 508-509.
15. Schrauwen I, Ealy M, Huentelman MJ, Thys M, Homer N, Vanderstraeten K, Fransen E, Corneveaux JJ, Craig DW, Claustres M, Cremers CW, Dhooge I, Van de Heyning P, Vincent R, Offeciers E, Smith RJ, Van Camp G. "A Genome-wide Analysis Identifies Genetic Variants in the RELN Gene Associated with Otosclerosis"; Am. J. Hum. Genet. 2009; 84 (3): 328–38.
16. Merchant SN, Ravicz ME, Rosowski JJ. Acoustic input impedance of the stapes and cochlea in human temporal bones. Hearing Res. 1996; 97: 30-45.
17. Helms J, Hoppe F. Otosklerose. In: Naumann H, Helms J, Herberhold C (Hrsg) Oto-Rhino-Laryngologie in Klinik und Praxis. Thieme, Stuttgart, 1996; Band 1: S726-741.
18. Gristwood RE, Venables WN. Otosclerotic obliteration of the oval window niche: an analysis of the results of surgery. J Laryngol Otol. 1975; 89: 1185-1217.
19. Persson P, Harder H, Magnuson B. Hearing results in otosclerosis surgery after partial stapedectomy, total stapedectomy and stapedotomy. Acta Otolaryngol. 1997; 117: 94-99
20. Niedermeyer, H.P.; Arnold, W. "Otosclerosis and Measles Virus – Association or Causation?" ORL. 2008; 70 (1): 63–70.
21. Naramura H, Kubo T, Asai H, Shiraishi T, Matsunaga T. Hearing recovery following large and small fenestra stapes surgery for otosclerosis. Acta Otolaryngol. 1993; 501: 42-
22. Escada PA, Capucho C, Chorão M, da Silva JF Otosclerosis of the incus. Otol Neurotol 2007;28(7):994-5
23. Silverstein H. Laser stapedotomy minus prosthesis (laser STAMP): a minimally invasive procedure. Am J Otol. 1998; 19: 277-282
24. Guimarães, A., Hebe, A., Freire, F., Prata, J., & Veiga, G. (1). Cirurgia estapédica na otosclerose: análise retrospectiva de resultados. *Revista Portuguesa De Otorrinolaringologia E Cirurgia Cérvico-Facial*, 2017;48(4), 177-180.

25. Ferreira Rosa, F., Carvalho Almeida, J., Oliveira, J., & Almeida Sousa, C. . Tratamento cirúrgico da Otosclerose durante o internato de Otorrinolaringologia: A experiência do Centro Hospitalar do Porto. *Revista Portuguesa De Otorrinolaringologia E Cirurgia Cérvico-Facial*, 2017;55(1), 37-45.
26. Rondini-Gilli E, Bozorg Grayeli A, Boutin P, et al Otospongiose techniques chirurgicales et resultants a propôs de 150 cas Ann Otolaryngol Chir Cervico-fac 2002, 119(4) 227-233
27. Kursten R, Schneider B, Zrunek M. Long term results after stapedectomy versus stapedotomy. Am J Otolaryngol 1994; 15 (6): 804-806.
28. Persson P, Harder H, Magnuson B. Hearing results in otosclerosis surgery after partial stapedectomy, total stapedectomy and stapedotomy. Acta Otolaryngol 1997; 117 (1): 94-99.
29. Burns JA, Lambert PR. Stapedectomy in residency training. Am J Otol. 1996;17(2):210-3.
30. Vernick DM. Stapedectomy results in a residency training program. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1986;95(5 Pt 1):477-9.
31. Shapira A, Ophir D, Marshak G. Success of stapedectomy performed by residents. Am J Otolaryngol. 1985;6(5):388-91.
32. House HP, Hansen MR, Al Dakhail AA, House JW. Stapedectomy versus stapedotomy: comparison of results with long-term follow-up. Laryngoscope. 2002;112(11):2046-50.
33. Lesinski SG, Stein JA. Stapedectomy revision with CO2 laser. Laryngoscope. 1989;99:13-19.
34. Cheng, H., Agrawal, S. and Parnes, L. Stapedectomy Versus Stapedotomy. Otolaryngologic Clinics of North America, 2012; 51(2), pp.375-392.
35. Vicente Ade O, Yamashita HK, Albernaz PL, et al. Computed tomography in the diagnosis of otosclerosis. Otolaryngol Head Neck Surg 2006;134(4):685–92.

- 36 . Uppal S, Bajaj Y, Coatesworth AP. Otosclerosis 2: the medical management of otosclerosis. *Int J Clin Pract* 2009;63:1526–30.
37. De Oliveira Vicente A, Yamashita HK, Cruz OLM, et al. The effectiveness of audiometric evaluation in drug treatment for otospongiosis. *Braz J Otorhinolaryngol* 2012;78(2):73–9.
38. Bretlau P, Salomon G, Johnsen NJ. Otospongiosis and sodium fluoride: a clinical double-blind, placebo-controlled study on sodium fluoride treatment in otospongiosis. *Am J Otol* 1989;10(1):20–2.
39. Amaro, C., Montemor, R., Nascimento, S., Ribeiro, S., Baptista, S., & Barros, E. (1). Otosclerose - Correlação clínica e imagiológica. *Revista Portuguesa De Otorrinolaringologia E Cirurgia Cérvico-Facial*, 2017;48(2), 69-75.
40. Macfee MF, Glenn CH, Deitch RL, et al. Use of CT in stapedial otosclerosis. *Radiology* 1985;156 (3):709-714
41. Veillon, F, Stierle JL, Dussaix J, Ramos-Taboada L, Riehm S. Imagerie de l'otospongiose: confrontation clinique et imagerie. *J Radiol* 2006; 87:1756-64
42. Castillo F, Polo R, Gutierrez A, et al. Cochlear implantation outcomes in advanced otosclerosis. *Am J Otolaryngol* 2014;35:558–64.
43. Kludt E, Büchner A, Schwab B, et al. Indication of direct acoustical cochlea stimulation in comparison to cochlear implants. *Hear Res* 2016;340:185–90.
44. Busch S, Kruck S, Spickers D, et al. First clinical experiences with a direct acoustic cochlear stimulator in comparison to preoperative fitted conventional hearing aids. *Otol Neurotol* 2013;34:1711–8.
45. Danesh, A. A., Shahnaz, N., & Hall, J. W. The Audiology of Otosclerosis. *Otolaryngologic Clinics of North America*, 2018; 51(2), 327–342.
46. McElveen J, Kutz J. Controversies in the Evaluation and Management of Otosclerosis. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2018;51(2):487-499.